Aus der Abteilung Entwicklungsneurologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. R. Michaelis
der Kinderklinik der Universität Tübingen

Gutartige Muskelhypotonien im Kleinkindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
Stefan Kemmler
aus Tübingen

1985

Aus der Abteilung Entwicklungsneurologie
Ärztlicher Direktor: Professor Dr. R. Michaelis
der Kinderklinik der Universität Tübingen

Gutartige Muskelhypotonien im Kleinkindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin
der Medizinischen Fakultät
(Klinische Medizin)
der Eberhard-Karls-Universität
Tübingen

vorgelegt von
Stefan Kemmler
aus Tübingen

1985

Dekan:	Professor Dr. W. Schulte
1. Berichterstatter:	Professor Dr. R. Michaelis
2. Berichterstatter:	Privatdozent Dr. U.W. Buettner
3. Berichterstatter:	Professor Dr. Dr. K. Mayer

Meinen Eltern

Allen Mitarbeitern in der Abteilung "Entwicklungsneurologie" und ganz besonders Herrn Professor Dr. Richard Michaelis, der mir das Thema überlassen und sich stets Zeit für ein Gespräch genommen hat, danke ich für die freundliche Unterstützung beim Zustandekommen der Arbeit.

Herrn Professor Dr. Klaus Dietz und Herrn Dr. Jochen Mau danke ich für ihre Ratschläge zur Auswertung der Ergebnisse und meinem Freund Dr. Wolfgang Grauer für seine Hilfe bei den statistischen Berechnungen.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546522_0058

INHALTSVERZEICHNIS

1. EINLEITUNG 1
1.1. Allgemeines 1
1.2. Historisches 3

2. DERZEITIGE KENNTNISSE 5
2.1. Abgrenzung der gutartigen Form der Hypotonie . . 5
2.2. Klinisches Bild 5
2.2.1. Motorische Entwicklung 6
2.2.2. Geistige Entwicklung 7
2.2.3. Makro- und Dolichozephalie 8
2.3. Ätiologie und Pathogenese 8
2.3.1. Genetische und konstitutionelle Faktoren 8
2.3.2. Risikofaktoren in der Anamnese 9
2.4. Erfahrungen mit therapeutischen Maßnahmen . . . 10

3. PROBLEMSTELLUNG 11

4. METHODISCHES VORGEHEN 13

5. UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE 19
5.1. Einteilung 19
5.2. Gutartige Hypotonie 21
5.3. Geschlechterverteilung und Geburtsanammese . . . 25
5.4. Geburtsgewicht und Schwangerschaftsdauer 26
5.5. Beginn und Ausprägung der Muskelhypotonie . . . 26
5.5.1. Zusammenhang von Auftreten und Schweregrad der Muskelhypotonie 27
5.5.2. Geburtsart und Schweregrad der Muskelhypotonie 29

5.6. Entwicklung von Motorik und Sprache 29
5.6.1. Entwicklung, Geburtsart und Ausprägung der Muskelhypotonie 32
5.7. Risikofaktoren 33
5.7.1. Risikofaktoren, Muskelhypotonie und Entwicklung 35
5.8. Weitere Auffälligkeiten 40
5.8.1. Makrozephalie und Dolichozephalie 40
5.8.2. Auffällige Bewegungsmuster 42
5.9. Therapeutische Maßnahmen 44
5.9.1. Krankengymmastik 44

6. DISKUSSION 46
6.1. Zusammenfassung der wichtigsten Ergebnisse . . . 46
6.2. Vergleich mit der Literatur 48
6.3. Ätiologie und Krankheitsbild 50
6.3.1. Faktoren in der Anamnese 50
6.3.2. Klinisch-neurologische Symptomatik 51
6.4. Einfluß therapeutischer Maßnahmen 52
6.5. Schlußfolgerungen zu Ätiologie und Begriff der gutartigen Hypotonie 52

7. ZUSAMMENFASSUNG 54

8. LITERATURVERZEICHNIS 56

1. EINLEITUNG

1.1. Allgemeines

Änderungen des Muskeltonus sind, entsprechend der Verschiedenheit der an seiner Bestimmung und Steuerung beteiligten Strukturen (ZNS, Muskulatur, Bindegewebe), durch denkbar viele Einflüsse möglich.
Im frühen Kindesalter wird besonders häufig eine Hypotonie (MYERS 1977) als Ausdruck unterschiedlicher Störungen beobachtet (Tabelle 1).

- Reifungsbedingte Störungen
- Metabolische Störungen
- Neuromuskuläre Störungen
- Umgebungsbedingte Störungen (Blindheit, Deprivation)

Tabelle 1: Störungen bei frühkindlicher Hypotonie (nach MYERS, 1977).

In der entwicklungsneurologischen Praxis werden aber auch immer wieder Kinder gesehen, die durch eine Muskelhypotonie, oft verbunden mit einem leichten psychomotorischen Entwicklungsrückstand, auffallen, darüber hinaus jedoch keine schwerwiegende neurologische Symptomatik zeigen. Im Laufe der ersten zwei bis drei Lebensjahre ist diese Verzögerung meist aufgeholt, und die Kinder sind altersgerecht entwickelt. Eine solche Form der Hypotonie, für die keine Ursache gefunden werden konnte, ist in der Literatur beschrieben und als essentielle, idiopathische oder benigne kongenitale Hypotonie bezeichnet worden (Tabelle 2).

Bezeichnung	Autor
- Myatonia congenita	OPPENHEIM (1900)
- Amyotonia congenita	COLLIER, WILSON (1908)
- Joint hypotonia	FINKELSTEIN (1916)
- Essential or primary hypotonia	SOBEL (1926)
- Essentielle Hypotonie	ZELLWEGER (1946), DUBOWITZ (1968)
- Benign congenital hypotonia	WALTON (1956), DUBOWITZ (1980)
- Idiopathische Hypotonie	JOPPICH, SCHULTE (1968)

Tabelle 2: Gutartige Hypotonien in der Literatur.

Von den meisten Autoren wird betont, daß es sich dabei um eine Ausschlußdiagnose handelt, die eigentlich nur retrospektiv gestellt werden kann (JOPPICH und SCHULTE 1968, MYERS 1977, DUBOWITZ 1980), da sich bei gleicher Symptomatik später auch ein ungünstiger Verlauf, beispielsweise im Sinne einer Myopathie, herausstellen kann.

Eine Diagnose, die nur nach langer Beobachtungszeit gestellt werden darf, ist aber wenig hilfreich zur aktuellen Beschreibung eines von der Norm abweichenden Zustandes. Es soll deshalb in dieser Arbeit versucht werden, ätiologische Faktoren und klinische Befunde herauszufinden, die assoziiert sein können mit einer letztlich zufriedenstellenden Entwicklung hypotoner Kinder und die möglichst frühzeitige Diagnose einer gutartigen Hypotonie zulassen.

1.2. Historisches

OPPENHEIM beschrieb im Jahre 1900 ein Krankheitsbild, für das er in der damals bekannten Literatur kein Beispiel fand. Es war gekennzeichnet durch auffällige Hypotonie der Muskulatur und abgeschwächte Sehnenreflexe. Er nahm an, es handle sich dabei um ein kongenitales Leiden, vermutete einen gutartigen Verlauf und bezeichnete es als Myatonia congenita. Dieser Begriff - von COLLIER und WILSON (1908) umbenannt in Amyotonia congenita - wurde zum Sammelwort für alle mehr oder weniger gutartigen Hypotonien (JOPPICH und SCHULTE 1968) und fand eine Entsprechung in der angelsächsischen Literatur als "floppy infant syndrome" (DUBOWITZ 1978). Genauere Beschreibungen einer essentiellen Form der Hypotonie mit familiärer Komponente stammen von FINKELSTEIN (1916) und SOBEL (1926). ZELLWEGER (1946) benutzte den Begriff "essentielle Hypotonie" zunächst für Kinder mit degenerativen Stigmata, später (ZELLWEGER et al. 1962) im Sinne der von WALTON (1956) geprägten Bezeichnung "benigne kongenitale Hypotonie". WALTON unterschied dabei zwischen Kindern, die vollständig genesen, und Kindern, die teilweise lebenslang behindert bleiben.
Daneben wurden auch gutartige Unterformen der von WERDNIG (1891) und HOFFMANN (1893) erstmals erwähnten infantilen spinalen Muskelatrophie gefunden (BYERS and BANKER 1961) und Myopathien mit guter Prognose beschrieben (TURNER 1940, SHY and MAGEE 1956).
In der Literatur finden sich viele tabellarische Zusammenstellungen von Krankheitsbildern, die mit Hypotonie einhergehen. Für die Einteilung standen entweder anatomische, pathologische oder biochemische Kriterien im Vordergrund (JEPSEN et al. 1961, ZELLWEGER et al. 1962, RABE 1964). Andere Autoren bevorzugten eine mehr an klinischen Gesichtspunkten orientierte Betrachtungsweise (JOPPICH und SCHULTE 1968, DUBOWITZ 1968).

Obwohl die Existenz einer essentiellen Form der Hypotonie von den meisten Autoren anerkannt ist, wurde oft betont, daß sich bei sorgfältiger Diagnostik auch die essentiellen oder benignen kongenitalen Hypotonien den in diesen Tabellen aufgelisteten Erkrankungen zuordnen ließen (JOPPICH und SCHULTE 1968, MYERS 1977, DUBOWITZ 1980).
Aber trotz Anwendung verfeinerter histochemischer und elektronenoptischer Verfahren sind auch heute noch etwa 20 bis 30 Prozent der Patienten einer Muskelspezialsprechstunde nosologisch nicht einzuordnen (STEPHANI und HANEFELD 1981). Hier bleibt nur die Möglichkeit einer Dokumentation von klinischen und laborchemischen Befunden und der genauen Verlaufsbeobachtung.

2. DERZEITIGE KENNTNISSE

2.1. Abgrenzung der gutartigen Form der Hypotonie

In der neueren Literatur wird die benigne kongenitale oder essentielle Hypotonie den nicht paralytischen Hypotonien zugerechnet (DUBOWITZ 1968, 1980, ZELLWEGER et al. 1973), die Begriffe tauchen aber gelegentlich auch bei der Beschreibung hypotoner Kinder mit einer nur in gewissen Grenzen von der Norm abweichenden Entwicklung auf (LESIGANG 1977, LUNDBERG 1979).

DUBOWITZ (1967) hebt die benigne kongenitale Hypotonie vor allem gegen das PRADER-WILLI-Syndrom ab und reserviert die Diagnose für Kinder, bei denen die Hypotonie eine isolierte Erscheinung ohne Muskelschwäche, intellektuelle Retardierung oder assoziierte Erkrankungen ist (DUBOWITZ 1980).

LESNY (1960) nennt als Merkmale einer hypotonen Form der Zerebralparese intellektuelle Defekte und eine verzögerte Entwicklung. Sie wird gewöhnlich im ersten Lebensjahr beobachtet, im zweiten und dritten Lebensjahr dagegen selten (LESNY 1979), und kann in andere Syndrome mit prognostisch günstigerem Verlauf übergehen (minor brain disturbances). Auch hier scheint man, zumindest bei einem Teil der Fälle, von gutartiger Hypotonie sprechen zu können.

2.2. Klinisches Bild

Als Merkmale der benignen kongenitalen Hypotonie nennt WALTON (1960) eine verminderte Spontanbeweglichkeit, Verzögerung der physischen Entwicklung und eine generalisierte Hypotonie, die sehr ausgeprägt sein kann und kurz nach der

Geburt beginnt. WALTON unterscheidet zwischen Kindern mit vollständiger Genesung und Kindern, die bis zu einem gewissen Grad behindert bleiben und auch später noch eine auffallend schlaffe Muskulatur haben.

ZELLWEGER ét äl. (1973) schreiben von essentieller oder benigner kongenitaler Hypotonie als einer nicht paralytischen Form der Muskelhypotonie, die schon seit Geburt vorhanden sein kann. Die betroffenen Kinder fallen auf durch leichte Ermüdbarkeit, häufiges Fallen, abnormen Gang und "Gummiknie". Die klinische Untersuchung ergibt eine mehr oder weniger ausgeprägte Muskelhypotonie mit einer gewissen Überstreckbarkeit der Gelenke, wobei die motorische Kraft gut ist und die Sehnenreflexe ausgelöst werden können.

2.2.1. Motorische Entwicklung

Das Erreichen von motorischen Meilensteinen der Entwicklung wird für Kinder mit benigner kongenitaler oder essentieller Hypotonie meist als verspätet angegeben. WALTON (1956, 1957) beschreibt in einer Studie über insgesamt 109 hypotone Patienten 17 Kinder mit benigner kongenitaler Hypotonie, von denen sich 8 später ganz normal entwickelten (complete recovery). Diese erreichten das Sitzalter mit durchschnittlich 11,4 (range 6-15) Monaten, das freie Gehen mit 23,8 (range 10-36) Monaten.

Aus einer Arbeit von PAINE (1963) über 133 hypotone Kinder, von denen 13 bei einer Nachuntersuchung als normal entwickelt befunden wurden und als Kinder mit benigner kongenitaler Hypotonie bezeichnet werden konnten, geht ein durchschnittliches Alter des Gehenlernens von 23,1 (range 18-36) Monaten für diese 13 Kinder hervor.

ROBSON (1970) beschreibt 30 Kinder mit "shuffling" als einem Bewegungsmuster, das auch schon von WALTON (1957) gesehen worden war und charakterisiert ist durch ein Rutschen auf dem Gesäß anstelle von Krabbeln auf Händen und Knien. Bei 27 dieser Kinder wurde eine generalisierte Hypotonie, zeitweise mit Betonung der Beine, gefunden. Das Sitzen war zwischen 8 und 13 Monaten und Gehen mit durchschnittlich 19,9 (SD 3,3, range 16-28) Monaten erreicht.

LESIGANG (1977) und HAIDVOGL (1979) berichten über "Reifungsdissoziation", eine Variante der statomotorischen Entwicklung, die unter anderem gekennzeichnet ist durch zeitgerechtes Erreichen der Rumpf- und Kopfkontrolle sowie von Arm- und Handgebrauch, jedoch Verspätung in den grobmotorischen Meilensteinen wie Sitzen, Stehen und Gehen. Ein Teil der Kinder war hypoton, "shuffling" wurde ebenfalls beobachtet. Das Sitzalter der von HAIDVOGL beschriebenen 20 Kinder, von denen 17 eine Hypotonie hatten, lag bei 9,7 (SD 2,3) Monaten, Gehen wurde mit 18,2 (SD 3,7) Monaten gelernt, wobei sich kein signifikanter Unterschied zwischen "shufflers" und "non-shufflers" fand.

Ähnliche Beobachtungen machte LUNDBERG (1979) in einer Studie über 78 Kinder mit dissoziierter motorischer Entwicklung, von denen 65 spät (>17 Monate) gehen lernten. Hypotonie und "shuffling" kamen bei 25 der "late walkers" vor, gemeinsames Auftreten von Hypotonie und spätem Sitzen (>11 Monate) bei 31 und Hypotonie in Verbindung mit normalem Sitzalter (≤11 Monate) bei 7 Kindern.

2.2.2. Geistige Entwicklung

Die geistige Entwicklung wird in den genannten Arbeiten als normal (HAIDVOGL 1979) oder mäßig verzögert (LESIGANG 1977)

angegeben. Genauere Aussagen über die Sprachentwicklung waren in der untersuchten Literatur nicht zu finden.

2.2.3. Makro- und Dolichozephalie

DAY und SCHUTT (1979) berichten über 15 Kinder mit großem Kopf, bei denen sie eine benigne familiäre Megalenzephalie feststellten. Einige dieser Kinder waren hypoton, aber ihre Entwicklung verlief insgesamt normal.

ISLER (1982) fand, ebenfalls für Kinder mit abnorm großem Kopf, normalem Ventrikelsystem und familiärer Komponente, in der Mehrzahl der Fälle bei der neurologischen Untersuchung einen normalen Befund. Nur einige Kinder zeigten einen leichten motorischen Entwicklungsrückstand, der aber mehrheitlich aufgeholt worden ist. Bei benigner familiärer Megalenzephalie wurde meist eine dolichozephale Kopfkonfiguration beobachtet.

2.3. Ätiologie und Pathogenese

Über die Ursachen der benignen kongenitalen Hypotonie ist wenig bekannt. Oft wurde aber das Zusammenwirken mehrerer Faktoren angenommen (GORDON 1966, ZELLWEGER et al. 1973 und einige andere Autoren), und WALTON (1957, 1960) vermutet wie HARDMAN (1961) und GORDON (1966) eine Reifungsstörung des neuromuskulären Systems.

2.3.1. Genetische und konstitutionelle Faktoren

WALTON (1957), LESIGANG (1977), HAIDVOGL (1979) und LUNDBERG (1979) fanden in ihren Untersuchungen, die trotz bedingter

Vergleichbarkeit das assoziierte Vorkommen von Hypotonie, Entwicklungsverzögerung und schließlich günstigem Verlauf als gemeinsames Ergebnis haben, ein Überwiegen der Mädchen.

PAINE (1963) stellte bei einem Teil der von ihm untersuchten Kinder mit benigner kongenitaler Hypotonie eine positive Familienanamnese von überstreckbaren Gelenken, Hypotonie oder Verzögerung beim Laufenlernen fest.
ROBSON (1970) nimmt für das "shuffling" auf der Basis seiner Untersuchungen einen dominanten Vererbungsmodus an.

2.3.2. Risikofaktoren in der Anamnese

WALTON (1957) und JEBSEN et al. (1961) fanden in ihren Untersuchungen bei Kindern mit benigner kongenitaler Hypotonie und vollständiger Genesung keine Auffälligkeiten in der Schwangerschafts- und Geburtsanamnese.

Blutungen während der Schwangerschaft, Beckenendlage und operative Geburt als anamnestische Faktoren werden von PAINE (1963) und GORDON (1966) angegeben.

LESIGANG (1977) und HAIDVOGL (1979) nennen jeweils für einen Teil der Kinder mit "Reifungsdissoziation" Faktoren wie Frühgestose, Blutung im ersten Trimenon, Grippe im 5. und 6. Schwangerschaftsmonat, Blutungen im dritten Trimenon, Spätgestose, Beckenendlage, Frühgeburtlichkeit, Hypotrophie, Sectio, Asphyxie und Icterus gravis. Etwa die Hälfte der Kinder hatte aber eine leere Anamnese.

Frühe oder späte pränatale, perinatale und postnatale Risikofaktoren wie Chromosomenaberrationen, mütterliche Infekte im zweiten oder dritten Schwangerschaftstrimester, Hypotrophie und Infektionen in der Neugeborenenzeit fand LUNDBERG

(1979) bei einem Teil der von ihr untersuchten Kinder mit dissoziierter Entwicklung.

2.4. Erfahrungen mit therapeutischen Maßnahmen

LESIGANG (1977) fiel auf, daß etwa 1/4 der von ihm beobachteten Kinder mit "Reifungsdissoziation" früher eine Hüftspreizbehandlung bekommen hatten.

Zur Krankengymmastik, die in der Annahme einer Frühform der infantilen Zerebralparese verordnet worden war, stellte LESIGANG fest, daß die Kinder dem Versuch, ihr Bewegungsverhalten zu beeinflussen, extremen Widerstand entgegensetzten, und eine Physiotherapie nach BOBATH erschien nur sinnvoll, wenn die Kinder keine psychische Irritabilität zeigten.

3. PROBLEMSTELLUNG

In der Literatur waren nur wenige Arbeiten über muskelhypotone Kinder zu finden, die sich auf deren Entwicklung in den ersten Lebensjahren beziehen und genauere Angaben zu möglichen Störungen in der pränatalen oder postnatalen Phase der frühkindlichen Reifung machen.
Meist handelt es sich um sogenannte "follow-up" - Studien (WALTON 1956, 1957, PAINE 1963, LESNY 1979), Beschreibungen einzelner Fälle (GORDON 1966, DUBOWITZ 1980) oder Untersuchungen über Kinder, bei denen neben einer Reihe anderer Auffälligkeiten erst in zweiter Linie ein erniedrigter Muskeltonus festgestellt worden war (ROBSON 1970, LESIGANG 1977, HAIDVOGL 1979, LUNDBERG 1979).

Durch die Untersuchung einer definierten Gruppe muskelhypotoner Kinder bezüglich Anamnese (Schwangerschaft, pränatale und postnatale Risikofaktoren) und dem klinischen Bild soll diese Arbeit dazu beitragen, genauere Vorstellungen über die Ursachen einer Muskelhypotonie bei Kindern mit insgesamt guter Entwicklung zu gewinnen.

Dazu soll versucht werden, folgende Fragen zu klären:

- Welche Krankheitsbilder kommen bei hypotonen Kindern überhaupt vor, wie können diese Krankheiten klassifiziert werden und wie groß ist der Anteil an Kindern mit einer guten Entwicklung ?

- Wie sind Geschlechterverteilung und Geburtsanamnese, und wie hoch ist der Anteil an frühgeborenen Kindern und an hypotrophen Neugeborenen (sogenannte "small-for-date-infants") ?

- Wie schwer ist die Hypotonie und wann wird sie zum ersten Mal beobachtet ? Besteht ein Zusammenhang zwischen Modus der Geburt und Schweregrad der Hypotonie ?

- Wann werden einzelne Meilensteine der motorischen Entwicklung (Sitzen, Stehen, Gehen) und der Sprachentwicklung (Einwortsprache und Mehrwortsprache) erreicht ? Findet sich eine unterschiedliche Entwicklung entsprechend der Geburtsart oder der Ausprägung der Hypotonie ?

- Können bestimmte Risikofaktoren in der pränatalen, natalen oder postnatalen Anamnese der Kinder gefunden werden ? Welche Faktoren kommen am häufigsten vor und wie ist die Beziehung zu Entwicklung von Motorik und Sprache, zu Ausprägung und Beginn der Hypotonie ?

- Finden sich sonstige neurologische Auffälligkeiten bei den Kindern, und welche sind besonders häufig ?

- Was kann über therapeutische Maßnahmen bei Kindern mit einer Hypotonie gesagt werden ?

- Können aus den Ergebnissen der Untersuchung Hinweise zur Entstehung einer gutartigen Hypotonie gewonnen werden ?

4. METHODISCHES VORGEHEN

Untersucht wurden Kinder des Geburtsjahrganges 1977, die in der entwicklungsneurologischen Abteilung der Universitätskinderklinik Tübingen mit dem Symptom "Muskelhypotonie" - im weiteren Text als MH abgekürzt - vorgestellt worden waren. Um in die Untersuchung aufgenommen zu werden, mußten die Familien- und Schwangerschaftsanammese sowie die Entwicklung der Kinder in den ersten fünf Lebensjahren ausreichend dokumentiert gewesen sein, oder sie konnten von Eltern und Hausärzten vollständig erfragt werden.
Nicht einbezogen wurden

- Kinder, bei denen eine Hemi- oder Tetraparese vorlag,

- Kinder, deren Tonus stark wechselte (Dystonie),

- Kinder, bei denen die Hypotonie ein vorübergehender Nebenbefund war,

- Kinder, deren Hypotonie erst nach dem 24. Lebensmonat festgestellt worden war (Späthypotonie).

Übrig blieben also Kinder, die im Laufe der ersten beiden Lebensjahre neurologisch auffällig wurden und als besonders hervortretendes oder einziges Symptom eine mehr oder weniger generalisierte MH hatten.
Sie wurden zunächst in zwei Gruppen unterteilt. Zur ersten Gruppe gehören alle Kinder, die über den 30. Lebensmonat hinaus Zeichen einer Entwicklungsstörung aufwiesen. Sie wurden qantitativ erfaßt und entsprechend der zuletzt gestellten Diagnose eingeordnet. Die zweite Gruppe besteht aus Kindern, die spätestens mit dem 30. Lebensmonat als altersgerecht entwickelt und weitgehend unauffällig eingestuft

werden konnten. Diese wurden als "Kinder mit gutartiger MH" zusammengefaßt, sie sind eigentlicher Gegenstand der Untersuchung.

Mit Hilfe eines Fragebogens wurden Familien- und Schwangerschaftsanamnese sowie Daten zu Geburt und Neugeborenenzeit unter Berücksichtigung bestimmter Risikofaktoren (MICHAELIS und HAAS 1982) gesammelt (Tabelle 3).
Die Entwicklung der Kinder wurde im Hinblick auf Motorik und Sprache untersucht. Dazu sollte festgestellt werden, in welchem Alter, bezogen auf eine Gestationszeit von 40 Wochen, die in Tabelle 4 aufgeführten Meilensteine erreicht worden waren.
Die Hypotonie selbst wurde nach dem Schweregrad und dem Zeitpunkt des ersten Auftretens erfaßt.
Weitere Fragen bezogen sich auf andere neurologisch bedeutsame Auffälligkeiten und auf die krankengymnastische Behandlung der Kinder.
Einzelheiten zu den verwendeten Zeichen, Abkürzungen und Definitionen sind dem Verzeichnis am Ende des Abschnitts "Methodisches Vorgehen" zu entnehmen.

Etwa die Hälfte der Angaben zum Entwicklungsverlauf entstammen den Krankenakten der Abteilung "Entwicklungsneurologie", der Universitätsfrauenklinik oder den Aufzeichnungen der Hausärzte. Da die Kinder in mehr oder weniger großen Abständen untersucht worden waren, lagen die angegebenen Zeiten oft über dem Alter des tatsächlichen Erreichens der einzelnen Meilensteine. Der andere Teil der Daten wurde durch telefonische oder persönliche Befragung der Eltern gewonnen, woraus sich ebenfalls eine gewisse Unschärfe aufgrund der manchmal lückenhaften Erinnerung und einer möglicherweise unterschiedlichen Auffassung in der Beurteilung der Fähigkeiten ergab.

- kongenitale Faktoren	(A) embryopathogenetische Faktoren (B) Chromosomenaberrationen
- pränatale Faktoren	(C) "reproductive failure" nach DRILLIEN (1972). Dazu gehören vorausgegangene Früh-, Fehl- oder Totgeburten und Behandlung der Mutter wegen längerdauernder Sterilität. (D) Blutung im ersten Trimenon (E) Wehenbeginn vor Ende der 36. Schwangerschaftswoche und tokolytische Behandlung (E) Geburt vor Ende der 36. Schwangerschaftswoche (= Frühgeburt) (F) EPH-Gestose (G) fetale Hypotrophie (= small-for-date-infants). Als small-for-date-infants wurden alle Kinder definiert, deren Geburtsgewicht auf den intrauterinen Wachstumskurven nach HICKL und RIEGEL (1974) unter der dritten Perzentilen lagen. (H) Fetopathie
- natale/ postnatale Faktoren	(I) leere pränatale Anamnese, jedoch natale/ postnatale Asphyxie und/oder Atemnotsyndrom (K) Atemstillstandsperioden und Bradykardie unter der Geburt (L) schwere postnatale Krankheiten und Infektionen (M) Ventrikelblutung

Tabelle 3: Risikofaktoren (MICHAELIS und HAAS 1982)

Meilenstein	Charakterisierung	Monat (range)
"Sitzen"	freier Sitz ohne Unterstützung	7. bis 9.
"Stehen"	Stehen mit Festhalten oder freies Stehen	10. bis 15.
"Gehen"	freies Gehen ohne Hilfe	13. bis 18.
"Einwortsprache"	Silbenverdoppelung oder einzelne Worte wie Papa, Mama usw.	10. bis 15.
"Mehrwortsprache"	mehr als zwei Wörter bis Dreiwortsätze	16. bis 24.

Tabelle 4: Meilensteine der Entwicklung von Motorik und Sprache (in Anlehnung an SHERIDAN, 1975).

Für das Erreichen der Meilensteine wurden, trotz kleinem n, einige Male Mittelwerte errechnet, um einen Vergleich mit den Angaben in der Literatur zu ermöglichen.
Die statistischen Berechnungen wurden mit dem Vierfelder-Chi-Quadrat-Test, dem FISHER-Test und dem MANN-WHITNEY-WILCOXON-Test (U-Test) durchgeführt.
Da sämtliche Werte in der vorliegenden Untersuchung unter 100 liegen, werden keine Prozentzahlen angegeben, sondern Bruchteile von 1 (in Klammern).

- Geschlecht	w = weiblich m = männlich
- geburtshilfliche Maßnahmen und Komplikationen	Ma = Manualhilfe Se = Sectio Ve = Vakuumextraktion Za = Zangengeburt BE = Beckenendlage QL = Querlage SL = Stirnlage ZW = Zwillingsgeburt
- Schweregrad, erstes Auftreten und lokale Betonung der Hypotonie	+ = MH ist mäßig ausgeprägt ++ = MH ist deutlich ausgeprägt N = MH besteht seit Geburt oder beginnt in der Neonatalzeit 1 = MH beginnt zwischen Ende des 1. und Ende des 12. Lebensmonats 2 = MH beginnt im 2. Lebensjahr BH = beinbetonte Hypotonie RH = rumpfbetonte Hypotonie

Verzeichnis der verwendeten Abkürzungen und Definitionen (I)

- weitere Auffälligkeiten	AE = auffälliges EEG DL = Dyslalie DO = Dolichozephalie DT = Dystrophie FA = Familiarität HE = Hernie KA = Kugelzellanämie KY = Kyphose MA = Makrozephalie NY = Nystagmus PT = Ptose RO = "Rollen" SH = "shuffling" SK = Skoliose SP = Spreizhosenbehandlung SS = Sitzen nach Stehen gelernt ST = Strabismus VS = Ventrikelseptumdefekt ZO = Zornausbrüche

Verzeichnis der verwendeten Abkürzungen und Definitionen (II)

5. UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

5.1. Einteilung

Aus dem Patientengut der Abteilung "Entwicklungsneurologie" entsprachen den im Abschnitt "Methodisches Vorgehen" genannten Bedingungen

- 86 Kinder des Geburtsjahrganges 1977.

Alle wurden im Laufe der ersten beiden Lebensjahre unter anderem mit einer MH vorgestellt.

Im Alter von 30 Monaten waren

- 33 (0.38) Kinder neurologisch weitgehend unauffällig und altersgerecht entwickelt, und sie zeigten auch später keine Anzeichen einer Entwicklungsstörung mehr,

- 53 (0.62) Kinder neurologisch auffällig und weiterhin kontrollbedürftig; oder sie zeigten, trotz anfänglicher Besserung, nach diesem Zeitpunkt noch einmal Symptome einer Entwicklungsstörung.

Die letztgenannten Kinder konnten entsprechend der jeweils gestellten Diagnose in vier Gruppen eingeteilt werden (Tabelle 5). MH bei kongenitalen und/oder pränatalen Störungen kamen am häufigsten vor, symptomatische Hypotonien bei nicht neurologischen Erkrankungen stellen die anteilsmäßig kleinste Gruppe dar.

Einteilung	Krankheitsbilder	n (rel.)
MH bei pränataler/ kongenitaler Störung	hereditär bedingte Krankheiten, Chromosomenanomalien, Differenzierungs-störungen mit Dys-morphien und/oder Anfallsleiden	19 (0.36)
MH bei neuromuskulärer/neurodegenerativer Erkrankung	Myopathien, hirndegenerative Prozesse, auch der Verdacht auf derartige Erkrankungen bei nicht gesicherter Diagnose	12 (0.23)
MH bei unspezifischer psychomotorischer Retardierung und/oder Warnehmungsstörungen nach AFFOLTER (1976)	familiäre Retardierung, Autismus, Blindheit, Innenohrschwerhörigkeit	17 (0.32)
symptomatische MH bei nicht neurologischer Erkrankung	Herzvitien, Stoffwechselkrankheiten	5 (0.09)
n gesamt		53

Tabelle 5: Gefundene Krankheitsbilder bei muskelhypotonen Kindern, die länger als 30 Monate seit Geburt auffällig waren.

Die 33 Kinder mit zufriedenstellender Entwicklung bekamen die Diagnose "gutartige Hypotonie", und alle weiteren Untersuchungen bezogen sich auf diese Kinder.

Abbildung 1 zeigt die Anteile der verschiedenen Störungen bei den insgesamt 86 hypotonen Kindern. Eine gutartige Hypotonie konnte dabei am häufigsten diagnostiziert werden.

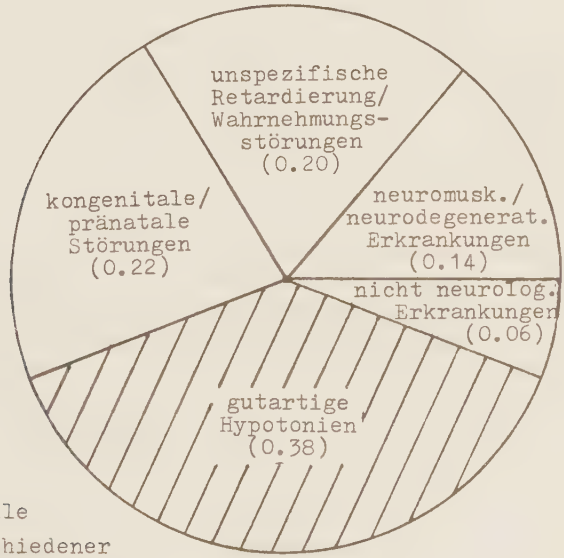

Abbildung 1: Anteile verschiedener Störungen bei Kindern mit MH.

5.2. Gutartige Hypotonie

Die einzelnen Ergebnisse und Befunde für die Kinder mit einer gutartigen Hypotonie sind aus den Tabellen 6, I-III zu ersehen.

Patientencode (Tag/ Monat der Geburt)	Geschlecht	Geburtshilfe	Risikofaktoren	Schweregrad der MH	Erstbefund der MH	Krankengymnastik	Meilensteinalter (Lebensmonate)					weitere Auffälligkeiten (s. Verz. I/II)
							Sitzen	Stehen	Gehen	Einwortsprache	Mehrwortsprache	
4 / 1	m	Se		++	N	ja	8	10	16	13	19	BE, DO, RH
21/ 1	w		C	++	1	ja	10	12	15	12	24	BH
25/ 1	w	Se	C, D, E	++	N	ja	10	13	15	10	15	RO
26/ 1	m	Ve		+	N	ja	9	10	13	9	19	
6 / 2	w	Ma		+	1	-	7	12	15	5	17	BE, DL, SH, ZW
11/ 2	w	Se	C, D, E	++	1	ja	11	12	16	13	14	QL, RH, RO
17/ 2	m			++	1	ja	10	9	18	11	17	DL, DT, RH, SS
18/ 2	m			++	2	-	12	10	17	12	13	BH, SS
25/ 2	w		E	+	N	ja	9	12	16	11	27	DL
5 / 3	m		C, G	+	1	-	4	12	14	12	22	
18/ 3	m			++	2	ja	7	18	19	16	24	HE, SH, ZO

Tabelle 6: Befunde und Ergebnisse bei Kindern mit gutartiger Hypotonie (I).

Patientencode (Tag/ Monat der Geburt)	Geschlecht	Geburtshilfe	Risikofaktoren	Schweregrad der MH	Erstbefund der MH	Krankengymnastik	Meilensteinalter (Lebensmonate)					weitere Auffälligkeiten (s. Verz. I/II)
							Sitzen	Stehen	Gehen	Einwortsprache	Mehrwortsprache	
2 / 4	w			+	N	ja	4	9	12	8	18	MA ST
12/ 4	m	Za	E, L	+	N	-	5	8	12	11	23	
20/ 4	m	Ve	C	+	N	ja	13	13	24	10	25	AE
23/ 4	m		E, L	++	1	-	11	11	16	14	19	BH, KA, SP
27/ 4	w	Se	C, D, E	+	N	ja	9	10	11	9	16	DO, SK, SL
10/ 5	w		C	++	2	ja	20	21	30	15	21	BH, FA, SP
22/ 5	w		E, F	++	1	ja	7	10	16	9	21	RH
2 / 7	w		C	++	2	ja	14	21	25	18	30	DT
14/ 7	w	Ve		+	1	-	10	9	14	5	15	PT, SS
19/ 7	w			++	1	-	11	13	19	13	30	FA, NY, ST
20/ 7	m			++	1	ja	11	11	15	12	20	KY, RH, RO, SH

Tabelle 6: Befunde und Ergebnisse bei Kindern mit gutartiger Hypotonie (II).

Patientencode (Tag/Monat der Geburt)	Geschlecht	Geburtshilfe	Risikofaktoren	Schweregrad der MH	Erstbefund der MH	Krankengymnastik	Meilensteinalter (Lebensmonate)					weitere Auffälligkeiten (s. Verz. I/II)
							Sitzen	Stehen	Gehen	Einwortsprache	Mehrwortsprache	
30/ 7	w			++	1	ja	10	14	18	14	30	DO, KY, MA, RO
12/ 8	m	Ve	C	+	2	-	11	12	18	12	24	NY
28/ 9	m	Se		++	1	ja	12	10	14	12	15	BE, KY, SS
4 /10	w	Ma	K, L	+	1	-	11	15	16	10	14	
16/10	w		E	++	1	ja	7	8	14	7	23	BH, SH
31/10	w		C, D, E, G	++	1	ja	5	18	21	6	18	BH, SH
8 /11	w		C	+	2	ja	21	21	23	23	27	DO, FA, HE
21/11	m		A, C, E, L, M	+	N	ja	8	11	16	9	21	AE, KY, RH, VS
24/11	m	Za	E	+	N	-	6	8	10	6	12	DO, SH
10/12	w	Ma	A,G	++	1	ja	10	12	14	15	18	BE, MA
28/12	w			++	1	ja	12	15	18	12	30	

Tabelle 6: Befunde und Ergebnisse bei Kindern mit gutartiger Hypotonie (III).

5.3. Geschlechterverteilung und Geburtsanamnese

Von den 33 Kindern mit einer gutartigen Hypotonie waren

- 14 (0.42) Jungen und
- 19 (0.58) Mädchen.

- 19 (0.58) Kinder wurden spontan geboren,
- 14 (0.42) durch operative Entbindung.

Bei Lageanomalie bestand in den meisten Fällen eine Beckenendlage, und als operative Maßnahme war am häufigsten eine Schnittentbindung erforderlich. Ein Kind kam als zweiter Zwilling zur Welt (Tabelle 7).

Komplikationen und operative Geburt	n (rel.)
- Zwillingsgeburt	1 (0.03)
- Stirnlage	1 (0.03)
- Querlage	1 (0.03)
- Beckenendlage	4 (0.12)
- Manualhilfe	3 (0.09)
- Zangengeburt	2 (0.06)
- Vakuumextraktion	4 (0.12)
- Sectio	5 (0.15)

Tabelle 7: Komplikationen und operative Maßnahmen bei der Geburt.

5.4. Geburtsgewicht und Schwangerschaftsdauer

Das mittlere Geburtsgewicht betrug 3111 g (SD 804, range 1390-4420), die mittlere Schwangerschaftsdauer 38,5 (SD 3,2, range 28-43) Wochen.

- 8 (0.24) Kinder kamen vor Ende der 36. SSW zur Welt (= Frühgeburten),

- 3 (0.09) Kinder waren bei Geburt hypotroph (= small-for-date-infants).

Von den 8 frühgeborenen Kindern wurden

- 1 in der 28. Schwangerschaftswoche,
- 3 in der 34. Schwangerschaftswoche,
- 3 in der 35. Schwangerschaftswoche und
- 1 in der 36. Schwangerschaftswoche entbunden.

Geburtsgewicht und Schangerschaftsdauer der 3 small-for-date-infants betrugen

- 2000 g bei 40 Wochen Gestationszeit,
- 2160 g bei 39 Wochen Gestationszeit und
- 2500 g bei 40 Wochen Gestationszeit.

5.5. Beginn und Ausprägung der MH

Die MH wurde allgemein als generalisiert beschrieben, wobei keine Muskelschwäche bestand und der Tonus gut aktiviert werden konnte.

Sie war bei

- 6 (0.18) Kindern eher beinbetont,
- 6 (0.18) Kindern eher rumpfbetont.

Einige Kinder waren nach Auskunft der Hausärzte länger als 2 1/2 Jahre hypoton, obwohl sie in ihrer Entwicklung als normal und neurologisch unauffällig beurteilt wurden.

Bei der Mehrzahl der Kinder fiel der erniedrigte Tonus zwischen dem 2. und dem 12. Lebensmonat auf, meist war die Hypotonie deutlich ausgeprägt (Tabelle 8).

Beginn / Ausprägung	n (rel.)
- Neonatalperiode	10 (0.30)
- Ende 1. bis Ende 12. Monat	17 (0.52)
- 2. Lebensjahr	6 (0.18)
- mäßige Hypotonie	14 (0.42)
- deutliche Hypotonie	19 (0.58)

Tabelle 8: Beginn und Ausprägung der Hypotonie.

5.5.1. Zusammenhang von Auftreten und Schweregrad der MH

Die Beziehung von Beginn und Ausprägung der Hypotonie ist in Abbildung 2 dargestellt. Kinder, bei denen die MH bereits in der Neugeborenenzeit festgestellt worden war, zeigten gegenüber denen, die später eine Hypotonie aufwiesen, signifikant häufiger eine nur mäßige Tonuserniedrigung ($p<0.005$).

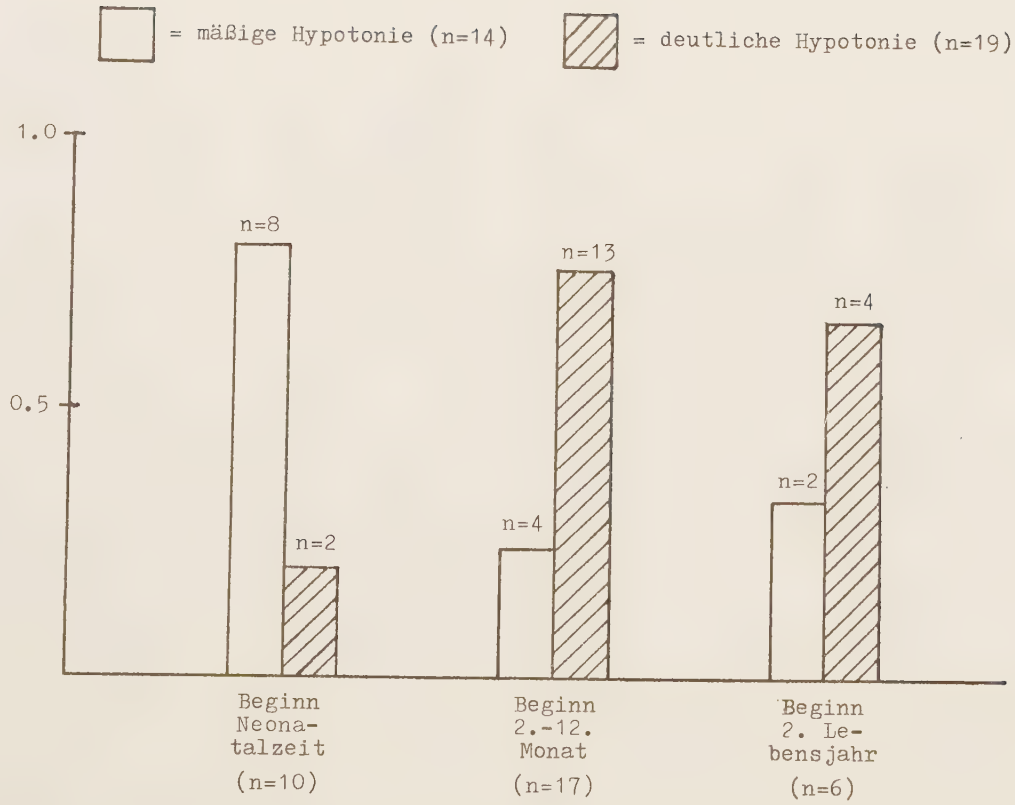

Abbildung 2: Zeitpunkt des ersten Auftretens und Ausprägung der Hypotonie.

5.5.2. Geburtsart und Schweregrad der MH

Einen Vergleich spontan geborener und operativ entbundener Kinder bezüglich der Ausprägung der MH zeigt Abbildung 3. Spontan geborene Kinder waren signifikant häufiger deutlich hypoton als Kinder nach operativer Entbindung ($p<0.05$).

Abbildung 3: Ausprägung der MH entsprechend der Geburtsart.

5.6. Entwicklung von Motorik und Sprache

Stehen, Gehen, Einwort- und Mehrwortsprache lernten die meisten Kinder innerhalb der im Abschnitt "Methodik" angegebenen Normgrenzen, während das freie Sitzen nur von 9 Kindern im "normalen" Zeitraum zwischen dem 6. und 9. Lebensmonat erreicht wurde. Akzelerierte Entwicklung beim Erreichen der Meilensteine kam ebenso vor wie Retardierung (Tabelle 9).

	Lebensmonate	6	9	12	15	18	21	24	27	30	akzeleriert	normal	retardiert
Motorik	Sitzen	5	[9]	15	2		2				5 (0.15)	9 (0.27)	19 (0.58)
	Stehen		6	[16	6]	2	3				6 (0.18)	22 (0.67)	5 (0.15)
	Gehen			4	[10	12]	3	2	1	1	4 (0.12)	22 (0.67)	7 (0.21)
Sprache	Einwort	4	6	[13	7]	2		1			10 (0.30)	20 (0.61)	3 (0.09)
	Mehrwort			1	6	[6	7	6]	3	4	7 (0.21)	19 (0.58)	7 (0.21)

Tabelle 9: Verlauf der Entwicklung von Motorik und Sprache (die Zahlen geben die jeweilige Anzahl der Kinder an, die zu einem bestimmten Lebensmonat eine der aufgeführten Fähigkeiten erreicht haben).

Das durchschnittliche Alter für das Erreichen der einzelnen Meilensteine ist in Tabelle 10 dargestellt.

Meilenstein	Alter (ø)	SD	range
- Sitzen	9,9 Monate	3,7	4-21
- Stehen	12,4 Monate	3,7	8-21
- Gehen	16,7 Monate	4,2	10-30
- Einwortsprache	11,3 Monate	3,8	5-23
- Mehrwortsprache	20,6 Monate	5,3	12-30

Tabelle 10: Durchschnittliches Meilensteinalter.

Die Werte liegen außer beim "Sitzen" jeweils im Normbereich. Das Sitzalter wurde durchschnittlich knapp einen Monat verspätet erreicht.

Weiterhin wurde festgestellt:

- 4 (0.12) Kinder kamen erst zum Sitzen, nachdem sie Stehen gelernt hatten.

- Auffällige Bewegungsmuster wie "Rutschen auf dem Gesäß" (= "shuffling") oder "Wegrollen" und "Kugeln" (= "Rollen") als Ersatz für "Krabbeln" fanden sich bei 9 (0.27) Kindern.

- Bei 3 (0.09) Kindern bestand eine leichte Dyslalie, wobei einzelne Buchstaben ausgelassen oder durch andere ersetzt wurden.

5.6.1. Entwicklung, Geburtsart und Ausprägung der MH

Die Tabellen 11 und 12 zeigen das durchschnittliche Meilensteinalter jeweils getrennt für die Kinder mit spontaner bzw. operativer Entbindung und die Kinder mit mäßiger bzw. deutlicher Hypotonie.

Meilenstein	Spontangeburt (n=19)			operative Geburt (n=14)		
	ø	SD	range	ø	SD	range
Sitzen	10,2	4,6	4-21	9,4	2,3	5-19
Stehen	13,5	4,3	8-21	11,0	2,0	8-15
Gehen	18,0	4,3	12-30	14,9	3,4	10-24
Einwortsprache	12,3	4,0	6-23	10,0	3,0	5-15
Mehrwortsprache	22,9	5,0	13-30	17,6	4,0	12-25

Tabelle 11: Meilensteinalter (in Lebensmonaten) bei spontaner und bei operativer Geburt.

Meilenstein	mäßige MH (n=14)			deutliche MH (n=19)		
	ø	SD	range	ø	SD	range
Sitzen	9,1	4,4	4-21	10,4	3,2	5-20
Stehen	11,6	3,4	8-21	13,1	3,9	8-21
Gehen	15,3	4,1	10-24	17,7	4,0	14-30
Einwortsprache	10,0	4,4	5-23	12,3	2,9	6-18
Mehrwortsprache	20,0	4,9	12-27	21,1	5,7	13-30

Tabelle 12: Meilensteinalter (in Lebensmonaten) bei mäßiger und bei deutlicher Ausprägung der Hypotonie.

Spontan geborene Kinder erreichten die einzelnen Meilensteine durchschnittlich zwischen 0,7 (freies Sitzen) und 5,3 (Mehrwortsprache) Monaten später als operativ entbundene, wobei die Unterschiede im Erlernen des freien Gehens und der Mehrwortsprache signifikant waren ($p<0.05$). Mäßig hypotone Kinder waren denen mit deutlicher Hypotonie in der Entwicklung durchschnittlich zwischen 1,1 (Mehrwortsprache) und 2,4 (freies Gehen) Monaten voraus. Signifikant war der Unterschied im Erreichen der Einwortsprache ($p<0.05$).

5.7. Risikofaktoren

- 13 (0.39) Kinder hatten eine leere und
- 20 (0.61) Kinder eine auffällige Anamnese.

Die gefundenen Risikofaktoren bei den Kindern mit auffälliger Anamnese sind in Tabelle 13 wiedergegeben.

Risikofaktoren bzw. Kombinationen	n
- nur kongenitale Faktoren	0
- nur pränatale Faktoren	15
- nur natale/postnatale Faktoren	1
- kongenitale + pränatale Faktoren	1
- pränatale + natale/postnatale Faktoren	2
- kongenitale + pränatale + natale/ postnatale Faktoren	1
auffällige Anamnese gesamt	20

Tabelle 13: Risikofaktoren bei Kindern mit auffälliger Anamnese.

Bei den meisten Kindern mit auffälliger Anamnese wurden ausschließlich pränatale Risikofaktoren gefunden, kongenitale Faktoren kamen nur in Kombination mit pränatalen und/oder natalen/postnatalen Faktoren vor (Tabelle 13).

Die relative Häufigkeit der einzelnen Risikofaktoren ist in Tabelle 14 dargestellt.

Zeit	Risikofaktor	n (rel.)
kongenital	- embryopathogenetische Faktoren	2 (0.05)
	- Chromosomenaberrationen	0 (0.00)
pränatal	- reproductive failure	12 (0.31)
	- Blutung im 1. Trimenon	4 (0.10)
	- vorzeitiger Wehenbeginn	11 (0.28)
	- EPH-Gestose	1 (0.03)
	- fetale Hypotrophie	3 (0.08)
	- Fetopathie	0 (0.00)
natal/ postnatal	- leere pränatale Anamnese, jedoch natale/postnatale Asphyxie und/oder Atemnotsyndrom	0 (0.00)
	- Atemstillstandsperioden und Bradykardie unter der Geburt	1 (0.03)
	- schwere postnatale Krankheiten und Infektionen	4 (0.10)
	- Ventrikelblutung	1 (0.03)

Tabelle 14: Relative Häufigkeit der einzelnen Risikofaktoren bei Kindern mit auffälliger Anamnese.

Besonders oft wurden "reproductive failure" und "vorzeitiger Wehenbeginn" registriert, während Chromosomenaberrationen, Fetopathien und Asphyxie oder Atemnotsyndrom überhaupt nicht vorkamen.

5.7.1. Risikofaktoren, MH und Entwicklung

Einen Vergleich der Kinder mit ausschließlich pränatalen Risikofaktoren und der Kinder mit leerer Anamnese zeigen die Abbildungen 4 und 5 und die Tabelle 15.

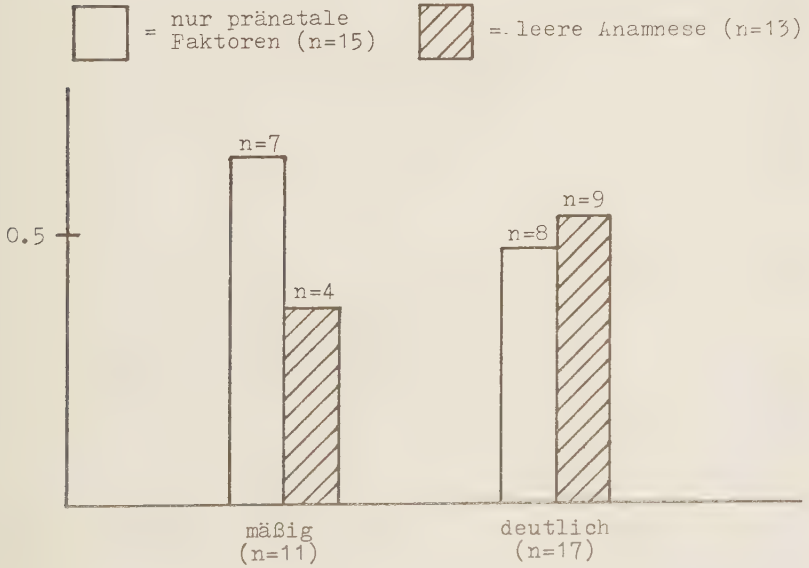

Abbildung 4: Ausprägung der MH bei Kindern mit ausschließlich pränatalen Risikofaktoren in der Anamnese und bei Kindern mit leerer Anamnese (n=28).

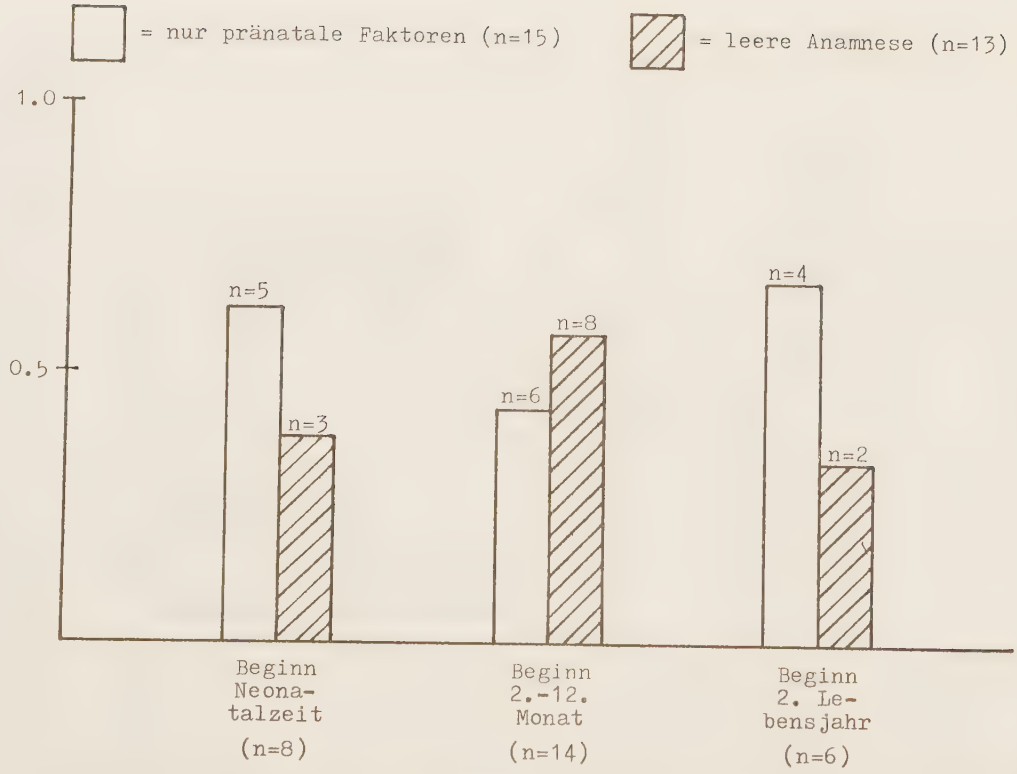

Abbildung 5: Zeit des ersten Auftretens der MH bei Kindern mit nur pränatalen Auffälligkeiten und Kindern mit leerer Anamnese (n=28).

Schweregrad und erstes Auftreten der Hypotonie		nur pränatale Faktoren (n=15)		leere Anamnese (n=13)	
- mäßige Ausprägung	(n=11)	7 (0.47)	(0.64)	4 (0.31)	(0.36)
- deutliche Ausprägung	(n=17)	8 (0.53)	(0.47)	9 (0.69)	(0.53)
- Beginn in der Neugeborenenzeit	(n= 8)	5 (0.33)	(0.62)	3 (0.23)	(0.38)
- Beginn Ende 1. bis Ende 12. Lebensmonat	(n=14)	6 (0.40)	(0.43)	8 (0.62)	(0.57)
- Beginn im Laufe des 2. Lebensjahres	(n= 6)	4 (0.27)	(0.67)	2 (0.15)	(0.33)

Tabelle 15: Vergleich der Kinder mit ausschließlich pränatalen Risikofaktoren und der Kinder mit leerer Anamnese bezüglich Beginn und Ausprägung der MH.

Signifikante Unterschiede bezüglich Auftreten und Ausprägung der MH ergaben sich nicht. Sowohl bei leerer Anamnese wie auch bei pränatalen Auffälligkeiten kam öfter eine deutliche als eine nur mäßig ausgeprägte Hypotonie vor. Dabei hatten mäßig hypotone Kinder meist Risikofaktoren in der Anamnese, während sie bei deutlich hypotonen Kindern überwiegend unauffällig war. Kinder, deren Hypotonie in der Zeit vom 2. bis zum 12. Lebensmonat begann, hatten überwiegend eine leere Anamnese, während Kinder, die erst im 2. Lebensjahr als hypoton befunden wurden, entweder eine leere Anamnese (n=2) oder als einzige Auffälligkeit den Faktor "reproductive failure" (n=4) aufwiesen. Sowohl bei der auffälligen wie auch bei der unauffälligen Gruppe wurde ein erstes Auftreten der MH häufiger zwischen dem 2. und dem 12. Lebensmonat beobachtet als in der Neonatalperiode oder im 2. Lebensjahr.

Tabelle 16 gibt das unterschiedliche Erreichen der Meilensteine für Kinder mit pränatalen Auffälligkeiten und Kinder mit leerer Anamnese wieder. Größere Differenzen ergaben sich im Bereich der Motorik, während die Unterschiede in der Sprachentwicklung geringer waren (keine Signifikanzen).

Meilenstein	pränatale Faktoren (n=15)			leere Anamnese (n=13)		
	ø	SD	range	ø	SD	range
Sitzen	10,5	4,9	4-21	9,5	2,4	4-12
Stehen	13,5	4,5	8-21	11,5	2,8	9-18
Gehen	17,9	5,6	10-30	16,0	2,4	12-19
Einwortsprache	11,5	4,5	6-23	10,9	3,3	5-16
Mehrwortsprache	21,3	5,3	12-23	20,5	6,0	13-30

Tabelle 16: Meilensteinalter (in Lebensmonaten) bei nur pränatal auffälliger und bei leerer Anamnese.

In Tabelle 17 sind Geschlechterverteilung, häufigster Risikofaktor und Ausprägung der MH jeweils getrennt für verschiedene Entwicklungsformen der 33 hypotonen Kinder dargestellt.

Entwicklungsform	n	Geschlecht	häufigster Faktor	MH
akzelerierte oder normale Entwicklung	11	m > w	E	+
ausschließlich Verspätung beim Sitzen	12	m = w	C	++
Verspätung in mehr als einem Meilenstein oder nur Sprachverzögerung	10	m < w	C	++

Tabelle 17: Bevorzugtes Geschlecht, häufigster Faktor und Ausprägung der Hypotonie bei verschiedenen Formen der Entwicklung bzw. einer Retardierung.

In allen drei Gruppen war die Anamnese überwiegend unauffällig. In der Gruppe mit normaler oder akzelerierter Entwicklung fanden sich häufiger Jungen, die Hypotonie war meist mäßig ausgeprägt. Häufigster Faktor war "vorzeitiger Wehenbeginn", wobei zu berücksichtigen ist, daß das Meilensteinalter auf eine Gestationszeit von 40 Wochen bezogen wurde. Bei Verspätung in mehr als einem Meilenstein oder Verzögerung in der Sprachentwicklung fanden sich mehr Mädchen, die Hypotonie war öfter deutlich ausgeprägt. Häufigster Risikofaktor war "reproductive failure".

5.8. Weitere Auffälligkeiten

Als besonders auffälliger Befund ergab sich bei etwa 1/5 der Kinder ein abnorm großer Kopfumfang und/oder eine dolichozephale Schädelform (Tabelle 18). Bei mehreren Kindern wurde eine Kyphose oder Skoliose festgestellt und in einigen Fällen eine verspätete Entwicklung auch für andere Familienangehörige (Eltern oder Geschwister) gefunden.
Familiarität war nicht ausdrücklich untersucht worden, und die entsprechenden Angaben wurden von den befragten Eltern spontan gemacht. Von den betroffenen Kindern war entweder mehr als ein Meilenstein verspätet erreicht worden oder eine Verzögerung nur in der Sprachentwicklung aufgefallen.

Befund	n (rel.)	Befund	n (rel.)
Familiarität	3 (0.09)	Kyphose	4 (0.12)
Makrozephalie	3 (0.09)	Skoliose	1 (0.03)
Dolichozephalie	5 (0.15)	auffälliges EEG	2 (0.06)
Herzfehler	1 (0.03)	Nystagmus	2 (0.06)
Sphärozytose	1 (0.03)	Strabismus	2 (0.06)
Dystrophie	2 (0.06)	Ptose	1 (0.03)
Hernie	2 (0.06)	Zornausbrüche	1 (0.03)

Tabelle 18: Auffällige Befunde bei Kindern mit gutartiger MH.

5.8.1. Makrozephalie und Dolichozephalie

Bei 7 (0.21) Kindern mit großem oder langgezogenem Schädel war außer gelegentlich positiver Ultraschalluntersuchung oder Diaphanoskopie kein pathologischer Befund erhoben worden. Mädchen waren häufiger betroffen als Jungen, Verspätungen kamen in allen Meilensteinen vor (Tabelle 19). Ein Kind wies sowohl eine Dolicho- als auch eine Makrozephalie auf.

Auffälligkeiten	Risikofaktoren	(n)	Ausprägung und Beginn der MH	(n)	Retardierung	(n)
Dolichozephalie (n=5; m=2, w=3)	"reproductive failure"	(2)	mäßig	(3)	Sitzen	(2)
	Blutung im 1. Trimenon	(1)	deutlich	(2)	Stehen	(1)
	vorzeitiger Wehenbeginn	(2)	Neonatalzeit	(3)	Gehen	(1)
	Frühgeburtlichkeit	(1)	2.-12. Monat	(1)	Einwortsprache	(1)
	leere Anamnese	(2)	2. Lebensjahr	(1)	Mehrwortsprache	(2)
Makrozephalie (n=3; m=0, w=3)	embryopathogenetische	(1)	mäßig	(1)	Sitzen	(2)
	fetale Hypotrophie	(1)	deutlich	(2)	Mehrwortsprache	(1)
	leere Anamnese	(2)	2.-12. Monat	(2)		

Tabelle 19: Faktoren, MH und Retardierung bei Kindern mit Makro- und/oder Dolichozephalie (Zahlen in Klammern geben die Anzahl der betroffenen Kinder an).

5.8.2. Auffällige Bewegungsmuster

"Shuffling" und "Rollen" als Art der Fortbewegung wurden bereits im Abschnitt "Entwicklung von Motorik und Sprache" erwähnt und fanden sich bei etwa 1/4 der untersuchten Kinder. Bei einem Kind konnten beide Formen beobachtet werden.

Die Anamnese war bei jeweils der Hälfte der Kinder auffällig. Dabei fanden sich ausschließlich pränatale Risikofaktoren. Meist begann die Hypotonie im ersten Lebensjahr und hatte eine deutliche Ausprägung. Verspätungen wurden bei allen untersuchten Meilensteinen festgestellt. Die Durchschnittswerte für das jeweilige Meilensteinalter lagen aber alle im Normbereich und waren bei der Sprachentwicklung gegenüber dem Gesamtkollektiv sogar eher akzeleriert (Tabellen 20 und 21, vgl. Tabelle 10).

Meilenstein	Alter (ø)	SD	range
- Sitzen	8,2 Monate	2,3	5-11
- Stehen	12,7 Monate	3,6	8-18
- Gehen	15,9 Monate	3,2	10-21
- Einwortsprache	9,9 Monate	4,1	5-16
- Mehrwortsprache	19,2 Monate	5,7	12-30

Tabelle 20: Durchschnittliches Meilensteinalter bei Kindern mit "shuffling" oder "Rollen" als auffälligem Bewegungsmuster in der Anamnese.

Bewegungsmuster	Risikofaktoren (n)	Ausprägung und Beginn der MH (n)	Retardierung (n)
"shuffling" (n=6; m=3, w=3)	"reproductive failure" (1) Blutung im 1. Trimenon (1) vorzeitiger Wehenbeginn (3) Frühgeburtlichkeit (1) fetale Hypotrophie (1) leere Anamnese (3)	mäßig (2) deutlich (4) Neonatalzeit (1) 2.-12. Monat (4) 2. Lebensjahr (1)	Sitzen (1) Stehen (2) Gehen (2) Einwortsprache (1)
"Rollen" (n=4; m=1, w=3)	"reproductive failure" (2) Blutung im 1. Trimenon (2) vorzeitiger Wehenbeginn (2) Frühgeburtlichkeit (1) leere Anamnese (2)	deutlich (4) Neonatalzeit (1) 2.-12. Monat (3)	Sitzen (4) Stehen (2) Einwortsprache (2) Mehrwortsprache (1)

Tabelle 21: Faktoren, MH und Retardierung bei Kindern mit auffälligen Bewegungsmustern (Zahlen in Klammern geben die Anzehl der betroffenen Kinder an).

5.9. Therapeutische Maßnahmen

- 2 (0.06) Kindern war wegen Hüftdysplasie eine Spreizhose verordnet worden,

- 23 (0.70) Kinder hatten eine krankengymnastische Übungsbehandlung erhalten.

5.9.1. Krankengymnastik

Krankengymnastik war entweder zuhause, in der Klinik oder bei einer niedergelassenen Therapeutin durchgeführt worden. Tabelle 22 zeigt die Entwicklung der behandelten im Vergleich zu den unbehandelten Kindern.

Meilenstein	KG erhalten (n=23)			keine KG (n=10)		
	ø	SD	range	ø	SD	range
Sitzen	10,3	4,0	4-21	8,8	3,0	4-12
Stehen	13,0	4,1	8-21	11,0	2,3	8-15
Gehen	17,4	4,6	11-30	15,1	2,7	10-19
Einwortsprache	11,9	3,8	6-23	10,0	3,4	5-14
Mehrwortsprache	21,4	5,0	14-23	18,9	5,8	12-30

Tabelle 22: Meilensteinalter (in Lebensmonaten) bei Kindern mit und ohne krankengymnastische Behandlung (KG).

Im Vergleich mit den Kindern ohne krankengymnastische Behandlung erreichten die behandelten Kinder sowohl die motorischen Meilensteine als auch die beiden Stufen der Sprach-

entwicklung durchschnittlich zwischen 1,5 (freies Sitzen) und 2,5 (Mehrwortsprache) Monaten später, wobei die Unterschiede jedoch nicht signifikant waren.

Von den 23 Kindern, die Krankengymnastik bekommen hatten, waren

- 7 (0.30) mäßig hypoton und
- 16 (0.70) deutlich hypoton.

In Tabelle 23 sind die Durchschnittswerte der krankengymnastisch behandelten Kinder mit mäßiger Hypotonie denen der Kinder mit deutlicher Hypotonie gegenübergestellt.

Meilenstein	mäßige MH (n=7)			deutliche MH (n=16)		
	ø	SD	range	ø	SD	range
Sitzen	10,4	5,4	4-21	10,3	3,5	5-20
Stehen	12,3	4,1	9-21	13,4	4,1	8-21
Gehen	16,4	5,2	11-24	17,8	4,4	14-30
Einwortsprache	11,3	5,3	8-23	12,2	3,2	6-18
Mehrwortsprache	21,9	4,5	16-27	21,2	5,3	14-30

Tabelle 23: Meilensteinalter (in Lebensmonaten) der krankengymnastisch behandelten Kinder mit mäßiger und mit deutlicher Hypotonie (n=23).

Kinder mit deutlicher Hypotonie kamen später zum Stehen und zum Gehen, die Unterschiede waren aber, ebenso wie bei den übrigen Meilensteinen, nicht signifikant.

6. DISKUSSION

6.1. Zusammenfassung der wichtigsten Ergebnisse

Die Untersuchung bezog sich auf eine klar definierte Gruppe von 86 muskelhypotonen Kindern des Geburtsjahrganges 1977, die in der Abteilung "Entwicklungsneurologie" im Laufe der ersten beiden Lebensjahre vorgestellt worden waren.

- 53 Kinder waren länger als 30 Lebensmonate neurologisch auffällig. Die Hypotonie dieser Kinder stand am häufigsten in Zusammenhang mit kongenitalen/pränatalen Störungen.

- 33 Kinder waren spätestens mit 30 Lebensmonaten altersentsprechend entwickelt. Sie wurden als "Kinder mit gutartiger Hypotonie" bezeichnet.

Die folgenden Ergebnisse beziehen sich auf diese 33 Kinder mit einer gutartigen Hypotonie.

- Mädchen waren häufiger betroffen als Jungen.

- Die meisten Kinder wurden spontan geboren, bei operativer Entbindung war am häufigsten eine Sectio erforderlich. 4 Kinder wurden aus Beckenendlage geboren.

- Das mittlere Geburtsgewicht betrug 3111 g, die Schwangerschaftsdauer durchschnittlich 38,5 Wochen. Etwa 1/4 der Kinder war mit Gestationszeiten zwischen 28 und 36 Wochen frühgeboren.

- Die Hypotonie wurde als generalisiert, in einigen Fällen mit Betonung der unteren Extremität, befunden. Meist fiel

sie im Zeitraum zwischen dem Ende der Neonatalzeit und dem Ende des 12. Lebensmonats erstmals auf und war bei den meisten Kindern deutlich ausgeprägt.

- Kinder, deren Hypotonie in der Neugeborenenzeit festgestellt worden war, hatten im Vergleich mit den Kindern, deren Hypotonie erst später auffiel, signifikant häufiger eine nur mäßig ausgeprägte Tonuserniedrigung.

- Gegenüber Kindern mit operativer Entbindung zeigten spontan geborene Kinder signifikant häufiger eine deutliche Hypotonie.

- Beim Erreichen der Meilensteine von Motorik und Sprache kam eine akzelerierte Entwicklung ebenso vor wie eine Retardierung. Außer dem "freien Sitzen" wurden alle Meilensteine von den meisten Kindern innerhalb der als normal angenommenen Grenzen erreicht.

- Operativ entbundene Kinder waren spontan Geborenen in allen Entwicklungsschritten voraus (signifikant beim Gehen und in der Mehrwortsprache), ebenso zeigten Kinder mit mäßiger Hypotonie gegenüber deutlich hypotonen Kindern ein früheres Erreichen der Meilensteine (signifikant in der Einwortsprache).

- Die Mehrzahl der Kinder hatte (meist pränatale) Risikofaktoren in der Anamnese. Häufigster gefundener Faktor war "reproductive failure".

- Signifikante Unterschiede zwischen Kindern mit leerer und Kindern mit (nur) pränatal auffälliger Anamnese im Hinblick auf das erstmalige Auftreten und die Ausprägung der Hypotonie sowie auf das Erreichen der Meilensteine ergaben sich nicht. Die Kinder mit leerer Anamnese waren den Kin-

dern mit ausschließlich pränatalen Auffälligkeiten jedoch besonders in den motorischen Entwicklungsschritten voraus. Bei beiden Gruppen wurde häufiger eine deutliche als eine mäßige Hypotonie festgestellt.

- An weiteren Auffälligkeiten fanden sich vor allem eine Makro- und/oder eine Dolichozephalie. Als ungewöhnliche Bewegungsmuster wurden "shuffling" und "Rollen" bei einem Teil der Kinder beobachtet.

- "Shufflers" und "Roller" hatten je zur Hälfte eine auffällige Anamnese, zeigten aber durchschnittlich eine normale und gegenüber den untersuchten Kindern insgesamt eher akzelerierte Entwicklung.

- Über 2/3 der Kinder hatten Krankengymnastik erhalten, bei 2 Kindern war eine Hüftspreizbehandlung durchgeführt worden. Kinder ohne physiotherapeutische Behandlung waren den krankengymnastisch behandelten in allen Meilensteinen deutlich, wenn auch nicht signifikant, voraus. Die Unterschiede zwischen mäßig und deutlich hypotonen Kindern innerhalb der Gruppe, die Krankengymnastik erhalten hatte, waren dagegen geringer.

6.2. Vergleich mit der Literatur

Übereinstimmend mit den Ergebnissen in der Literatur

- sind Mädchen häufiger von einer Hypotonie im Zusammenhang mit vorübergehend verzögerter Entwicklung betroffen (WALTON 1957, LESIGANG 1977, HAIDVOGL 1979, LUNDBERG 1979).

- wird die gutartige Hypotonie als generalisiert (WALTON 1960, ROBSON 1970), aktivierbar (ROBSON 1970, HAIDVOGL

1979), mild bis heftig (WALTON 1957, 1960, JEBSEN et al. 1961, PAINE 1963) und auch mit Betonung der unteren Extremität (GORDON 1966, ROBSON 1970) geschildert,

- erreichten Kinder mit gutartiger Hypotonie die Meilensteine der Entwicklung oft verspätet (WALTON 1957, PAINE 1963, GORDON 1966, ROBSON 1970, LESIGANG 1977, HAIDVOGL 1979, LUNDBERG 1979), aber auch in dem als normal angenommenen Zeitraum (WALTON 1957, PAINE 1963, GORDON 1966, ROBSON 1970, HAIDVOGL 1979, LUNDBERG 1979),

- konnten Risikofaktoren vor allem für die pränatale Entwicklungsphase (GORDON 1966, LESIGANG 1977, HAIDVOGL 1979), aber auch häufig eine leere Anamnese gefunden werden (WALTON 1957, JEBSEN et al. 1961, LESIGANG 1977, HAIDVOGL 1979, LUNDBERG 1979); auch über natale und postnatale Faktoren wird berichtet (LESIGANG 1977, LUNDBERG 1979),

- zeigten Kinder mit gutartiger Hypotonie weitere Auffälligkeiten wie "shuffling" (WALTON 1957, ROBSON 1970, LESIGANG 1977, HAIDVOGL 1979, LUNDBERG 1979), Dolichozephalie oder Makrozephalie (DAY and SCHUTT 1979), Familiarität (PAINE 1963, ROBSON 1970, LESIGANG 1977, LUNDBERG 1979, DAY and SCHUTT 1979), Beckenendlage (GORDON 1966, HAIDVOGL 1979).

Im Gegensatz zu den Angaben in der Literatur

- war der Anteil der gutartigen Hypotonien innerhalb des definierten Kollektivs etwa viermal so hoch wie in vergleichbaren Studien früherer Jahre (WALTON 1957, JEBSEN et al. 1961, PAINE 1963); PAINE hatte allerdings auch einige Kinder in seiner Untersuchung, die später eine spastische Zerebralparese entwickelten; solche Kinder sind in der vorliegenden Arbeit nicht berücksichtigt,

- wurde die Hypotonie nicht immer als kongenital mit dem Merkmal eines Auftretens bei oder kurz nach der Geburt (WALTON 1957, JEBSEN et al. 1961, RABE 1964) beobachtet, sondern konnte häufiger im weiteren Verlauf des ersten Lebensjahres und, wie auch von PAINE (1963), manchmal im zweiten Lebensjahr erstmals festgestellt werden,

- waren operativ entbundene Kinder den spontan geborenen Kindern gegenüber in ihrer Entwicklung eher beschleunigt; OUNSTED et al. (1980) fanden in einer Untersuchung über den Zusammenhang von Geburt und Entwicklung bei 570 Kindern eine signifikant bessere grobmotorische Entwicklung für spontan geborene Kinder gegenüber operativ entbundenen Kindern; einschränkend muß gesagt werden, daß sich diese Untersuchung nicht ausdrücklich auf hypotone Kinder bezog,

- fanden sich als häufigste Risikofaktoren Komplikationen bei früheren Schwangerschaften und eine längerdauernde Sterilitätsbehandlung der Mutter; die verglichenen Studien machen diesbezüglich keine Aussage,

- konnte eine frühkindliche Fortbewegungsart ("Rollen") beobachtet werden, die in der untersuchten Literatur nicht beschrieben ist.

6.3. Ätiologie und Krankheitsbild

6.3.1. Faktoren in der Anamnese

Wie schon von verschiedenen Autoren konnten auch in dieser Untersuchung Risikofaktoren und Auffälligkeiten in der Anamnese von Kindern mit Hypotonie und vorübergehender Entwicklungsverzögerung gefunden werden:

- häufigeres Betroffensein des weiblichen Geschlechts,

- in einigen Fällen eine positive Familienanamnese in bezug auf verspätetes Erreichen der Meilensteine,

- vor allem pränatale Risikofaktoren, und besonders häufig "reproductive failure" und/oder vorzeitiger Wehenbeginn,

- Spontangeburt bei deutlich ausgeprägter Hypotonie und schlechterer Entwicklung gegenüber operativer Geburt, bei der häufiger eine mäßige Hypotonie und ein früheres Erreichen der Meilensteine gefunden wurde.

6.3.2. Klinisch-neurologische Symptomatik

Folgende Aussagen zur Beschreibung der gutartigen Hypotonie lassen sich aus den klinischen Befunden ziehen, die hiermit noch einmal kurz zusammengefaßt werden:

- generalisierte, manchmal beinbetonte Hypotonie mit guter Aktivierbarkeit der Muskulatur,

- Auftreten besonders häufig in der Zeit zwischen dem Ende des 1. und des 12. Lebensmonats mit überwiegend deutlicher Ausprägung der Hypotonie,

- Entwicklungsverzögerung hauptsächlich beim freien Sitzen, während andere Meilensteine (Stehen, Gehen, Einwort- und Mehrwortsprache) bei breiter "range" meist zeitgerecht erlernt werden,

- häufiges Vorkommen von Makrozephalie und Dolichozephalie sowie auffälligen Bewegungsmustern wie "shuffling" und "Rollen".

6.4. Einfluß therapeutischer Maßnahmen

- LESIGANG (1977) vermutet als mögliche Ursache für ein Aufhalten der statomotorischen Entwicklung eine Hüftspreizbehandlung, die bei zwei der hier untersuchten Kinder vorgenommen worden war.

- Ob Krankengymmastik die Entwicklung von Kindern mit gutartiger Hypotonie fördert, ist in der vorliegenden Untersuchung nicht nachgewiesen worden. Aus der Tatsache, daß sich die krankengymmastisch behandelten Kinder deutlich verzögert entwickelt haben, kann natürlich nicht auf einen fehlenden positiven oder gar ungünstigen Einfluß geschlossen werden, wenn die verzögerte Entwicklung gerade die Indikation für eine solche Behandlung war. LESIGANG (1977) und HAIDVOGL (1979) messen einer krankengymmastischen Übungsbehandlung nur geringe Bedeutung zu, da sich die Kinder (bei "Reifungsdissoziation") ohnehin nach einiger Zeit normal entwickeln. Demgegenüber betonen JAN et al. (1975) und MYERS (1977) die Wichtigkeit der Stimulation hypotoner Kinder durch die Umwelt und besonders die Eltern, ohne sich allerdings auf bestimmte - krankengymnastische - Methoden festzulegen.

6.5. Schlußfolgerungen zu Ätiologie und Begriff der "gutartigen Hypotonie"

Wie die Untersuchung der 33 Kinder mit gutartiger Hypotonie und der Vergleich mit der Literatur gezeigt haben, scheinen häufig pränatale Faktoren als Ursache der Hypotonie, möglicherweise im Sinne einer Reifungsstörung der den Muskeltonus steuernden Strukturen, wie es von LESNY (1979) vermutet wird, eine Rolle zu spielen.

Die Beobachtung, daß in der Anamnese oft keine Auffälligkeiten gefunden wurden, läßt ebensogut für einen Teil der Kinder konstitutionelle Faktoren oder Normvarianten des Tonus und der Entwicklung vermuten, wie sie auch von JOPPICH und SCHULTE (1968), ILLINGWORTH (1971), ZELLWEGER (1973), LESIGANG (1977) und anderen Autoren für möglich gehalten werden. Auch scheinen genetische Faktoren von Bedeutung zu sein, wie das Vorkommen von Familiarität in bezug auf verzögerte Entwicklung (ILLINGWORTH 1971, LESIGANG 1977) oder "shuffling" (ROBSON 1970, LUNDBERG 1979) nahelegt.

Ätiologische Faktoren wie Heredität, pränatales und perinatales Risiko werden von LESNY (1979) auch für die hypotone Form der Zerebralparese angegeben. Das Fehlen von geistigen Defekten einerseits und die zufriedenstellende Entwicklung der hier untersuchten Kinder andererseits sollten aber Anlaß sein, diese Diagnose kritisch zu beurteilen, wenn auch gewisse Ähnlichkeiten bestehen und von LESNY (1979) in manchen Fällen ein günstiger Verlauf der hypotonen Zerebralparese nicht ausgeschlossen wird.

Schließlich könnten auch postnatale Einflüsse wie mangelndes Feedback zur Umwelt (JAN et al. 1975, MYERS 1977) oder ungeeignete Therapie (LESIGANG 1977) eine Rolle für die Entwicklung der Kinder gespielt zu haben, was in dieser Arbeit allerdings nicht näher untersucht worden ist.

Der Begriff "gutartige Hypotonie" wird in der vorliegenden Untersuchung in einem weiteren Sinn als "benigne kongenitale Hypotonie", die einen Beginn bei oder kurz nach Geburt impliziert, und als "essentielle Hypotonie", die den Nachweis ätiologischer Faktoren eigentlich ausschließt, gebraucht. Er bezieht sich vor allem auf den günstigen Entwicklungsverlauf, der, bei allen beschriebenen Auffälligkeiten, durchaus die Regel ist.

7. ZUSAMMENFASSUNG

Die vorliegende Untersuchung wurde durchgeführt an einer genau definierten Gruppe von 86 muskelhypotonen Kindern des Geburtsjahrganges 1977, die in der Abteilung "Entwicklungsneurologie" der Universitätskinderklinik Tübingen vorgestellt worden waren. Ziel der Untersuchung war, diejenigen Kinder herauszufinden und zu beschreiben, deren Hypotonie aufgrund einer ansonsten normalen Entwicklung oder einer Normalisierung spätestens bis zum 30. Lebensmonat als gutartig bezeichnet werden konnte.

33 Kinder mit einer gutartigen Muskelhypotonie wurden gefunden und hinsichtlich Beginn und Ausprägung der Hypotonie, Modus der Geburt, psychomotorischer Entwicklung (Erreichen der Meilensteine Sitzen, Stehen, Gehen, Einwort- und Mehrwortsprache), Vorhandensein von Risikofaktoren in der Anamnese sowie weiterer neurologischer Auffälligkeiten untersucht.

Meist begann die Hypotonie nach der Neonatalzeit im Laufe des ersten Lebensjahres und war bei der Mehrzahl der Kinder deutlich ausgeprägt. Dabei zeigten Kinder, die während der Neugeborenenzeit erstmals aufgefallen waren, gegenüber denen, deren Hypotonie später festgestellt wurde, signifikant häufiger eine nur mäßige Tonuserniedrigung. Spontan geborene Kinder waren gegenüber Kindern mit operativer Entbindung signifikant häufiger deutlich hypoton.

Das Alter für das Erreichen der Meilensteine lag, außer beim Sitzen, das von mehr als der Hälfte der untersuchten Kinder verspätet gelernt worden war, meist im Normbereich. Eine signifikant schnellere Entwicklung zeigten mäßig hypotone Kinder gegenüber Kindern mit deutlicher Hypotonie im Erlernen

der Einwortsprache und operativ entbundene Kinder gegenüber spontan geborenen Kindern im Erreichen des Gehens und der Mehrwortsprache.

In der Anamnese von 20 Kindern konnten Risikofaktoren festgestellt werden, wobei "reproductive failure" und "vorzeitiger Wehenbeginn" am häufigsten vorkamen. Bei einem Vergleich von Kindern mit ausschließlich pränatalen Auffälligkeiten und Kindern mit leerer Anamnese fanden sich aber, außer einem früheren Erreichen der motorischen Meilensteine durch die Kinder mit unauffälliger Anamnese, keine wesentlichen Unterschiede in der Entwicklung oder in Ausprägung und Beginn der Hypotonie.

Weiterhin konnte bei einigen Kindern Makro- oder Dolichozephalie, ein ungewöhnliches Bewegungsmuster wie "shuffling" oder "Wegrollen" (als Ersatz für das Krabbeln) sowie Familiarität für Hypotonie und verspätete Entwicklung beobachtet werden. Ein Vergleich der krankengymnastisch behandelten mit den unbehandelten Kindern ergab einen deutlichen Entwicklungsrückstand der Kinder, die Krankengymnastik erhalten hatten.

Aufgrund der Untersuchungsergebnisse und in Übereinstimmung mit den Beobachtungen anderer Autoren können häufig pränatale Auffälligkeiten, aber auch konstitutionelle und genetische Faktoren in Zusammenhang mit dem Auftreten einer gutartigen Hypotonie gesehen werden. Da sich alle Kinder letztlich zufriedenstellend entwickelt haben und oft keine Risikofaktoren gefunden wurden, kann auch nicht ausgeschlossen werden, daß Normvarianten des Tonus oder der frühkindlichen Reifung im Sinne der beschriebenen Entwicklungsmuster vorkommen.

8. LITERATURVERZEICHNIS

AFFOLTER, F.: Wahrnehmungsstörungen im Kindesalter. Bull. Schweiz. Akad. Med. Wiss. 32, 129-140 (1976)

BYERS, R.K. and B.Q. BANKER: Infantile muscular atrophy. Arch. Neurol. (Chic.) 5, 140-164 (1961) *)

COLLIER, J. and S.A.K. WILSON: Amyotonia congenita. Brain 31, 1-44 (1908) *)

DAY, R.E. and W.H. SCHUTT: Normal children with large heads - benign familial megalencephaly. Arch. Dis. Childh. 54, 512-517 (1979)

DRILLIEN, C.M.: Aetiology and outcome in low-birth-weight infants. Dev. Med. Child Neurol. 14, 563 (1972)

DUBOWITZ, V.: A Syndrome of Benign Congenital Hypotonia, Gross Obesity, Delayed Intellectual Development, Retarded Bone Age, and Unusual Facies. Proc. Roy. Soc. Med. 60, 1006-1008 (1967)

DUBOWITZ, V.: The Floppy Infant - A Practical Approach to Classification. Dev. Med. Child Neurol. 10, 706-710 (1968)

DUBOWITZ, V.: Muscle Disorders in Childhood. Philadelphia: W.B. Saunders 1978

DUBOWITZ, V.: The Floppy Infant, 2nd Edit. London: Heinemann 1980

FINKELSTEIN, H.: Joint hypotonia with congenital and familial manifestations. N. Y. St. J. Med. 104, 942-944 (1916) *)

GORDON, N.: Benign Congenital Hypotonia. A Syndrome or a Disease. Dev. Med. Child Neurol. 8, 330-335 (1966)

HAIDVOGL, M.: Dissociation of Maturation: a Distinct Syndrome of Delayed Motor Development. Dev. Med. Child Neurol. 21, 52-57 (1979)

HARDMAN, R.: The Floppy Infant. Am. J. Dis. Child. 101, 525-535 (1961)

HEINECKE, A., E. HULTSCH, R. NIENHAUS, A. REISCH und F. WINGERT: Biomathematik für Mediziner, 2. Aufl. Berlin, Heidelberg, New York: Springer 1976

HICKL, E.J. und K. RIEGEL: Angewandte Perinatologie. München, Berlin, Wien: Urban und Schwarzenberg 1974

HOFFMANN, J.: Über chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter auf familiärer Basis. Dtsch. Z. Nervenheilk. 3, 427-470 (1893) *)

ILLINGWORTH, R.S.: The Development of the Infant and Young Child - Normal and Abnormal, 4th Edit. Edinburgh, London: Livingstone 1971

ISLER, W.: Der zu große Kopf. Pädiat. Fortbildk. Prax. 55, 61-75 (1982)

JAN, J.E., G.C. ROBINSON, E. SCOTT and C. KINNIS: Hypotonia in the Blind Child. Dev. Med. Child Neurol. 17, 35-40 (1975)

JEBSEN, R.H., E.W. JOHNSON, H. KNOBLOCH and D.K. GRANT: Differential Diagnosis of Infantile Hypotonia. Am. J. Dis. Child. 101, 8-17 (1961)

JOPPICH, G. und F.J. SCHULTE: Neurologie des Neugeborenen. Berlin, Heidelberg, New York: Springer 1968

LESIGANG, C.: Reifungsdissoziation. Eine typische Variante der statomotorischen Entwicklung. Wiener Klin. Wschr. 89, 53-58 (1977)

LESNY, I.: The Hypotonic Forms of Cerebral Palsy. Cerebral Palsy Bull. 2, 158-166 (1960)

LESNY, I.: Follow-up Study of Hypotonic Forms of Cerebral Palsy. Brain Dev. 1, 87-90 (1979)

LUNDBERG, A.: Dissociated motor development. Developmental patterns, clinical characteristics, causal factors and outcome, with special reference to late walking children. Neuropädiatrie 10, 161-182 (1979)

MICHAELIS, R. und G. HAAS: Persönliche Mitteilung (1982)

MYERS, G.J.: Understanding the Floppy Baby. Adv. Neurol. 17, 295-315 (1977)

OPPENHEIM, H.: Ueber allgemeine und localisierte Atonie der Muskulatur (Myatonie) im frühen Kindesalter. Mschr. Psychiat. Neurol. 8, 232-233 (1900)

OUNSTED, M., A. SCOTT and V. MOAR: Delivery and development: to what extent can one associate cause and effect ? J. Roy. Soc. Med. 73, 786-792 (1980)

PAINE, R.S.: The Future of The "Floppy Infant": A follow-up Study of 133 Patients. Dev. Med. Child Neurol. 5, 115.124 (1963)

RABE, E.F.: The hypotonic infant. J. Pediat. 64, 422-440 (1964)

ROBSON, P.: Shuffling, Hitching, Scooting or Sliding: Some Observations in 30 Otherwise Normal Children. Dev. Med. Child Neurol. 12, 608-617 (1970)

SACHS, L.: Statistische Methoden, 5. Aufl. Berlin, Heidelberg, New York: Springer 1982

SHERIDAN, M.D.: From Birth to Five Years. Children's Developmental Progress. Windsor: NFER Publ. Comp. Ltd. 1975

SHY, G.M. and K.R. MAGEE: A new congenital non-progressive myopathy. Brain 79, 610-621 (1956) *)

SIEGEL, S.: Nonparametric statistics for the behavioral sciences. New York, Toronto, London: McGraw-Hill 1956

SOBEL, J.: Essential or primary hypotonia in the young children. Med. J. Rec. 124, 225-230 (1926) *)

STEPHANI, U. und F. HANEFELD: Muskuläre Hypotonie im Kindesalter - Pathophysiologie und Klinik. In: Neuropädiatrie (Hrsg. H. EWERBECK). Berlin, Heidelberg, New York: Springer 1981

TURNER, J.W.A.: The relationship between amyotonia congenita and congenital myopathy. Brain 63, 163-177 (1940) *)

WALTON, J.N.: Amyotonia congenita: a follow-up study. Lancet 1, 1023-1028 (1956)

WALTON, J.N.: The Limp Child. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 20, 144-154 (1957)

WALTON, J.N.: The "Floppy" Infant. Cerebral Palsy Bull. 2, 10-18 (1960)

WERDNIG, G.: Zwei frühinfantile hereditäre Fälle von progressiver Muskelatrophie unter dem Bilde der Dystrophie, aber auf neurotischer Grundlage. Arch. Psychiat. Nervenkr. 22, 437-481 (1891) *)

ZELLWEGER, H.: Über verschiedene Formen von Muskelhypotonie im Kindesalter. Helv. Paediat. Acta 1, 427-448 (1946)

ZELLWEGER, H.U., J.W. SMITH and M. CUSMINSKY: Muscular hypotonia in infancy; diagnosis and differentiation. Rev. Canad. Biol. 21, 599-612 (1962)

ZELLWEGER, H., W.F. McCORMICK und V. IONASESCU: Muskelhypotonien im Säuglingsalter. Pädiat. Prax. 12, 637-654 (1973)

*) zitiert nach DUBOWITZ (1980)

LEBENSLAUF

Am 1. August 1951 wurde ich, Stefan Kemmler, als Sohn des Dr. Klaus Kemmler und seiner Ehefrau Erna Luise Kemmler, geb. Wagner, in Tübingen geboren.

Ab 1958 besuchte ich die Christliche Gemeinschaftsschule in Reutlingen-Gönningen und war seit 1962 Schüler am Friedrich-List-Gymnasium in Reutlingen, wo ich im Juni 1971 die Reifeprüfung ablegte.

Von April 1972 bis Juni 1973 leistete ich Wehrdienst in Norddeutschland und war von Oktober 1973 bis August 1974 im Kreiskrankenhaus Reutlingen, von April bis Juli 1975 im Kreiskrankenhaus Balingen als Praktikant tätig. In der Zeit dazwischen und danach bis zum Frühjahr 1977 arbeitete ich im Betrieb meiner Eltern in Reutlingen-Gönningen mit.

Im Sommersemester 1977 nahm ich das Medizinstudium an der Eberhard-Karls-Universität in Tübingen auf, wo ich 1979 die Ärztliche Vorprüfung, im März 1980 den ersten und im Frühjahr 1982 den zweiten Teil der Ärztlichen Prüfung ablegte. Nach der praktischen Ausbildung im Städtischen Krankenhaus in Friedrichshafen mit dem Wahlfach Anästhesiologie und an der Medizinischen Klinik in Tübingen bestand ich am 9.10.1984 den dritten Teil der Ärztlichen Prüfung.